

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNÉE 1913

N°

THÈSE 369

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ

(MENTION MÉDECINE)

Contribution à l'Étude clinique
de l'Amyotrophie Charcot-Marie

PAR

Max MASLIANKA

Né à LODZ (RUSSIE), LE 15 FÉVRIER 1885

Président : M. le Professeur GILBERT-BALLET

PARIS

LIBRAIRIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

OLLIER-HENRY

26, RUE MONSIEUR-LE-PRINCE (VI)

1913

408

369

THESE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNÉE 1913

N°

THÈSE
POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ
(MENTION MÉDECINE)

Contribution à l'Étude clinique
de l'Amyotrophie Charcot-Marie

PAR

Max MASLIANKA

NÉ A LODZ (RUSSIE), LE 15 FÉVRIER 1885

Président : M. le Professeur GILBERT-BALLET

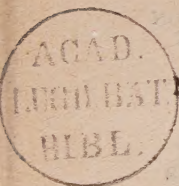
PARIS

LIBRAIRIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

OLLIER-HENRY

26, RUE MONSIEUR-LE-PRINCE (VI.)

1913



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen		M. LANDOUZY
Professeurs		MM.
Anatomie		NICOLAS
Physiologie		CH. RICHET
Physique médicale		WEISS
Chimie organique et chimie générale		DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales		ACHARD
Pathologie médicale		(WIDAL
Pathologie chirurgicale		TEISSIER
Anatomie pathologique		LEJARS
Histologie		PIERRE MARIE
Opérations et appareils		PRENANT
Pharmacologie et matière médicale		HARTMANT
Thérapeutique		POUCHET
Hygiène		MARFAN
Médecine légale		CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie		THOINOT
Pathologie expérimentale et comparée		LETULLE
		ROGER
		GILBERT
Clinique médicale		DEBOVE
		LANDOUZY
		CHAUFFARD
		HUTINEL
Maladies des enfants		GILBERT BALLET
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale		GAUCHER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		DEJERINE
Clinique des maladies du système nerveux		PIERRE DELBET
		QUENU
Clinique chirurgicale		RECLUS
		DE LAPERSONNE
Clinique ophtalmologique		LEGUEU
Clinique des maladies des voies urinaires		BAR
		PINARD
Clinique d'accouchements		RIBEMONT-DES
		SAIGNES
Clinique gynécologique		POZZI
Clinique chirurgicale infantine		KIRMISSON
Clinique thérapeutique		A. ROBIN

Agrégés en exercice

MM.			
BALTHAZARD	DUVAL PIERRE	LENORMANT	PROUST
BERNARD	GOUGEROT	LEQUEUX	RATHERY
BRANCA	GRÉGOIRE	LERI	RETTERER
BRINDEAU	GUENIOT	LÉPER	RICHAUD
BROCA ANDRÉ	GUILLAIN	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
CAMUS	JOUSSET ANDRÉ	MORESFIN	SCHWARTZ
CARNOT	LABBE MARCEL	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LANGLOIS	NICLOUX	TERRIEN
HEVASSU	LAIGNEL-LAVAS-	NOBECOURT	TIFFENEAU
CLAUDE	TINE	KINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECÈNE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GILBERT-BALLET

Professeur de Clinique des Maladies mentales à la Faculté de Médecine

Médecin des Hôpitaux et de l'Asile clinique

Membre de l'Académie de Médecine

Chevalier de la Légion d'Honneur

A MON MAÎTRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DEJERINE

Professeur de Clinique des Maladies du Système nerveux

Médecin de l'Hospice de la Salpêtrière

Membre de l'Académie de Médecine

Chevalier de la Légion d'honneur

Avec nos remerciements pour avoir
bien voulu nous accorder l'autori-
sation de travailler dans son ser-
vice.

A MES MAITRES DANS LES HÔPITAUX

A MADAME LONG-LANDRY

Chef de Clinique-adjoint à la Salpêtrière

Avec l'expression de notre reconnaissance particulièrement profonde pour toute la peine qu'elle s'est donnée afin de faciliter notre travail.

HISTORIQUE

Le type d'atrophie musculaire qui fait l'objet de notre étude a été décrit pour la première fois par MM. CHARCOT et MARIE. Ils ont publié à cette date dans la Revue de Médecine un mémoire sous le titre : « Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains, » en s'appuyant sur cinq observations personnelles et en réunissant les cas publiés précédemment, et qui pouvaient être interprétée comme appartenant à cette affection. Ils mirent en lumière les traits caractéristiques de cette maladie et constituèrent ainsi une nouvelle entité nosographique bien dissociée de toutes les autres variétés d'atrophie musculaire par ses caractères étiologiques et cliniques.

Au cours de la même année, mais un peu plus tard, TOOTH, dans sa thèse de Cambridge décrit la

même maladie sous le nom de « Peroneal type of progressive muscular atrophy ».

C'est plus tard, en 1889, que HOFFMANN fait paraître un important mémoire sous le titre « Ueber neurotische progressive Muskelatrophie ». Le mémoire de HOFFMANN n'apporte pas d'éléments nouveaux, si ce n'est au point de vue anatomique, mais il comprend dans son étude une série de cas n'appartenant pas à l'affection décrite par CHARCOT et MARIE. Ce sont donc les deux appellations qui ont survécues : d'amyotrophie CHARCOT-MARIE, synonyme de « peroneal type » plus usitée en Angleterre.

Nous ne songeons d'ailleurs pas à refaire l'histoire complet de cette question. Le travail si intéressant de M. PAUL SAINTON « L'amyotrophie type CHARCOT-MARIE » (thèse de Paris 1899) nous en dispense. En effet, nous y trouvons une mise au point de la question dans son ensemble et une critique très rigoureuse des observations publiées depuis le mémoire de CHARCOT et MARIE.

M. Sainton a réuni un grand nombre d'observations, les a classées en trois groupes : 1) fondamentales ; 2) douteuses, et, 3) observations à éliminer du cadre de l'amyotrophie CHARCOT-MARIE. Il est donc arrivé à reconstituer l'entité morbide primitive telle qu'elle a été conçue par les auteurs français.

Le mérite de Sainton ne se borne pas à cela. Il a eu l'occasion de faire l'autopsie et l'examen histolo-

gique d'un des malades de Charcot et Marie si bien qu'il a pu non seulement nous donner une description clinique de l'affection, mais encore affirmer le substratum anatomo-pathologique qui n'avait été qu'indiqué à titre d'hypothèse par Charcot et Marie. Ces auteurs s'étaient bornés à ranger leur type d'atrophie musculaire dans le groupe des myélopathies.

Aussi la thèse de Sainton a-t-elle contribué à faire admettre définitivement (au moins en France) l'amyotrophie Charcot-Marie à titre d'entité morbide bien définie dans ses caractères clinique et anatomique.

Par contre, dans la littérature allemande nous rencontrons encore bien des observations publiées sous des noms divers : tantôt « neuritische » tantôt « neurotische » ou « spinal-neurotische Muskeltrophie », et qui représentent des affections différentes les unes des autres.

Cependant, les descriptions des affections se modifient et se compliquent au cours des années par l'acquisition des nouveaux procédés de technique et de nouvelles connaissances. Il en est ainsi pour la pathologie du système nerveux comme pour toute la pathologie.

Le type établi par Charcot-Marie et Sainton n'a pas subi de changements portants sur les traits caractéristiques et essentiels de la maladie ; il est cependant certain que, de l'étude des observations ultérieures à la thèse de Sainton, ce type a subi

quelques légères modifications ; certains signes se sont surajoutés au tableau clinique primitif, d'autres l'ont modifié légèrement, sans toutefois rien changer dans la symptomatologie fondamentale de l'affection,

Nous verrons que la notion familiale qui domine l'étiologie de cette amyotrophie et qui lui imprime un cachet si particulier n'a fait que se renforcer, par l'étude des générations successives atteintes par la maladie.

Nous voudrions dans ce travail, après avoir résumé très brièvement le tableau clinique qu'a fait Sainton de l'amyotrophie CHARCOT-MARIE faire l'exposé des notions nouvelles acquises sur la maladie depuis cette date, et souligner quelques-unes des particularités que nous avons observées nous-même à l'occasion de l'étude d'une famille atteinte d'amyotrophie CHARCOT-MARIE.

De cette étude, nous nous croyons en droit de conclure que, de même qu'une maladie n'affecte jamais exactement la même forme chez deux individus différents, de mêmes les maladies familiales présentent à l'égard de tous les membres d'une même familles, certaines particularités que nous retrouvons chez tous, et qui donne à cette affection un cachet particulier, la différenciant d'une autre famille atteinte par la même maladie. Il y a, semble-t-il, une formule pathologique légèrement différente entre une famille et l'autre.

Description clinique de l'Amyotrophie Charcot-Marie

Voyons d'abord comment se présente l'aspect clinique de l'amyotrophie Charcot-Marie d'après la description qu'en fait Sainton.

Etiologie. — Fréquence. — Ce n'est pas une maladie exceptionnelle ; sa rareté tend plutôt à ce qu'elle est peu connue.

Hérédité. — C'est une maladie héréditaire et familiale par excellence. Les cas isolés sont très rares et sont toujours sujets à discussion. Le nombre d'individus atteints dans une même famille peut être considérable ; c'est ainsi que dans l'observation d'Herringham 26 personnes présentent un état atrophique ; dans la famille Leh..., dont nous publions le tableau généalogique et dont nous apportons 7 nouvelles observations, il y a 21 atrophiques sur 39 membres.

L'hérédité peut affecter divers modes : être di-

recte ou indirecte et dans ce cas toutes les tares nerveuses sont susceptibles de se rencontrer dans la famille du malade. Même si la notion d'un ascendant n'a pas été retrouvé, on a observé l'atteinte simultanée de frères ou de sœurs de la même famille.

Influence des infections. — L'infection peut jouer le rôle d'une cause prédisposante, sans qu'on puisse en déterminer de quelle façon elle agit ni préciser son action. La rougeole a été incriminée à plusieurs reprises ; de même la scarlatine, la fièvre typhoïde.

Sexe. — La maladie semble avoir une sorte de prédilection pour le sexe masculin. Elle serait cinq fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme. Dans la famille Leh... cette prédilection existe, mais pas dans une proportion aussi élevée.

Symptômes. — Début. — L'âge du début de la maladie est des plus variables. Les limites extrêmes sont situées de 2 ans à 39 ans. Le plus fréquemment, il aurait lieu avant la vingtième année.

Ce sont les membres inférieurs qui sont habituellement les premiers atteints. Toutefois, il y a des cas où l'affection a débuté par les membres supérieurs.

Le début est lent et insidieux, prolongé, et il s'écoule parfois quelques années avant que le malade ne s'aperçoive de l'atrophie de ses membres.

L'intervalle qui sépare l'atteinte des mains de celle des pieds est en moyenne de deux années ; les chiffres extrêmes vont de six semaines à quinze ans ; et ces chiffres sont très difficiles à préciser en raison même de la nature insidieuse des symptômes.

Aux membres inférieurs le groupe péronier et les muscles extenseurs des orteils sont les premiers atteints par l'atrophie, et toute la région antéro-externe de la jambe diminue de volume.

Aux membres supérieurs, l'atrophie commence par les éminences thénar et hypothénar et les interosseux dorsaux et palmaires, elle s'étend aux muscles antérieurs de l'avant-bras et cet état peut persister pendant toute la période de la maladie.

Période d'état. — Membres inférieurs. — L'atrophie et la paralysie sont absolument parallèles et celle-ci n'est que la conséquence de la première. Les groupes musculaires atteints sont : les muscles péroniers, l'extenseur propre du gros orteil, le jambier antérieur. Les petits muscles du pied sont plus ou moins touchés, particulièrement les interosseux. Les muscles du mollet sont atteints en dernier lieu, mais presque toujours à un moindre degré. Ils peuvent rester souvent normaux.

Les muscles de la cuisse de la région antérieure, surtout le triceps dans son tiers inférieur peuvent être atteints ; à la région postérieure les muscles sont indemnes.

Les muscles de la racine du membre sont exceptionnellement touchés.

L'atrophie peut être symétrique. Parfois, il y a prédominance d'atrophie d'un côté, et ceci se manifeste surtout au début de la maladie.

Il résulte de cette atrophie à prédominance sur les extenseurs des positions vicieuses : le pied prend généralement la position de varus équin. Mais les déformations sont variables suivant le degré de l'atrophie.

A la cuisse, la déformation prend, par suite de l'atrophie qui frappe ici seulement son tiers inférieur, faisant contraste avec la saillie des muscles sains, une physionomie spéciale qui lui a valu le nom d'atrophie en jarretière donné par Charcot et Marié.

Ces désordres fonctionnels se traduisent par des troubles de la démarche. Les malades steppent, butant contre les aspérités de la route ; les articulations tibio-tarsiennes tournent facilement.

Dans la station debout, les malades ne peuvent rester immobiles et sont dans l'impossibilité de stationner sans piétiner constamment. Au contraire, la facilité relative de la marche chez ces malades est à noter.

L'absence de retractions tendineuses et de déformations est habituelle pour la majorité des cas.

Les mouvements passifs sont tous possibles, tandis que les mouvements actifs sont variables : diminués en raison de l'atrophie, ils sont plus ou

moins marqués suivant que celle-ci est plus ou moins étendue et grave.

L'absence de l'atrophie osseuse constitue un des caractères singuliers de l'affection, d'autant plus singulier qu'elle se développe dans l'enfance. C'est à elle que nous devons l'absence de scoliose, de claudication et que, en dehors de l'atrophie musculaire, le développement de ces sujets paraisse normal.

Membres supérieurs. - L'atrophie frappe d'emblée tantôt les espaces interosseux, tantôt les éminences thénar et hypothénar, en particulier les petits muscles du pouce et plus particulièrement le court abducteur. Les espaces interosseux peuvent être pris d'une façon inégale : les uns sont atteints, les autres conservés.

L'atrophie de l'avant-bras survient plus tard ; elle commence à la région antérieure plutôt par les muscles qui agissent sur les doigts. Les fléchisseurs sont généralement épargnés.

Les muscles du bras sont le plus souvent intacts. Exceptionnellement on a noté une atrophie du faisceau externe du triceps.

Pour les muscles de la racine du bras et du tronc leur intégrité à peu près complète est la règle.

L'aspect des mains rappelle celui qu'on rencontre dans l'atrophie du type ARAN-DUCHENNE. Au début on observe l'amaigrissement de la main, les doigts paraissent plus longs, plus effilés. A la face palmaire

re les éminences thénar et hypothénar sont aplaties et sont placées sur le même plan que le creux de la main : c'est la main simienne. Plus tardivement, à la face dorsale les espaces interosseux sont profondément creusés, et la paralysie des interosseux et des lombricaux produit la déformation connue sous le nom de main en griffe. La griffe peut être totale ou incomplète et présenter le type cubital.

La symétrie de ces déformations est loin d'être la règle et l'une des mains peut présenter une griffe complète alors que la déformation de l'autre est à peine marquée.

Les avant-bras sont amaigris uniquement dans leurs parties inférieures. C'est l'atrophie en manche, qui est caractéristique pour le membre supérieur et elle est l'analogie de l'atrophie en jarretière du membre inférieur.

Les troubles fonctionnels sont des plus variables. Ce sont surtout les mouvements qui demandent une certaine précision et la force des doigts que sont le plus gênés : l'opposition du pouce est, avant tout, la plus atteinte.

L'impotence fonctionnelle absolue est très rare, étant donné la lenteur de l'évolution de la maladie.

Les mouvements passifs sont en général faciles, même quand la griffe est très prononcée.

Les mouvements actifs (flexion, extension, opposition du pouce, rapprochement des doigts) sont au bout d'un certains temps abolis. Certains mou-

vements sont plus limités que les autres. Les mouvements du poignet sont beaucoup moins atteints que ceux des doigts. Ceux du coude sont généralement parfaitement libres.

Etat du reste de la musculaire. — Les muscles du bassin et du tronc restent normaux.

L'atrophie des muscles du visage ne peut pas être affirmée.

Secousses musculaires. Tremblements. — Les contractions fibrillaires constituent un symptôme habituel de la maladie. Elle peuvent être localisées sur un petit nombre de faisceaux musculaires ou être généralisé sur une grande étendue. Elle n'existent que sur les muscles des membres et sur des muscles qui ne sont pas encore atteints par l'atrophie. Elle n'existent pas sur des muscles complètement atrophiés.

On les a vues exceptionnellement à la langue.

Ces secousses sont très violentes et donnent lieu à de véritables mouvements involontaires. Elles peuvent être réveillées par une exposition au froid, par une séance d'électrisation.

Outre les secousses, on voit quelquefois un tremblement des extrémités. Il existe des tremblements à petites oscillations aux mains et parfois il atteint les membres inférieurs.

Excitabilité mécanique des muscles et réflexes. —

Le reflexe idiomusculaire existe dans les muscles

sains, il est diminué dans les muscles atteints. Il n'est jamais augmenté quoiqu'il puisse rester normal.

Les réflexes rotuliens présentent une très grande variabilité. Ils sont abolis ou diminués dans 5 pour 10 des cas, ils existent ou sont à peu près normaux dans 4/10, ils sont exagérés dans 1/10 des cas. Quelquefois ils paraissent abolis, mais on peut les réveiller par la manœuvre de Jendrassik ou bien ils réapparaissent le matin.

C'est en général des deux côtés qu'ils sont abolis ou conservés.

Il n'existe aucun parallélisme entre l'ancienneté de la maladie et l'état des réflexes rotuliens. Même des malades qui sont atteints depuis fort longtemps peuvent conserver des réflexes normaux.

Le réflexe contralatéral des adducteurs a été trouvé par SAINTON une fois sur deux dans les cas où il a été recherché.

Le réflexe achilléen a été rarement cherché. En général il a été trouvé aboli dans les cas où le réflexe rotulien manquait. Toutefois il n'existait pas dans un cas où le réflexe rotulien était normal.

Le clonus du pied n'a été signalé dans aucune observation.

Les réflexes crémastériens et abdominaux sont en général conservés. Une seule fois le réflexe crémastérien a été trouvé aboli.

Les réflexes du membre supérieur sont le plus souvent normaux ; ils étaient abolis dans quelques cas.

Les réflexes périostés sont normaux.

Le reflexe cutané plantaire est assez souvent aboli. Il peut être exagéré. Il est normal dans la moitié des cas. Mais il est très rare qu'on l'ait signalé dans les observations.

Réactions électriques. -- Pour les nerfs l'excitabilité électrique par les courants galvanique et faradique est considérablement diminuée. Pour ceux qui innervent une région musculaire atrophiée l'excitation par des courants de plus haute intensité reste inefficace.

Les muscles réagissent de différentes façons au courant électrique.

A) Dans les muscles en voie d'atrophie ou dans ceux qui ne sont pas apparemment touchés il y a diminution de l'excitabilité faradique et galvanique.

B) Dans les muscles où l'atrophie est extrêmement manifeste, la réaction de dégénérescence existe plus ou moins complète.

c) Dans les muscles très fortement atteints et dans lesquels l'élément noble a presque complètement disparu, il y a abolition de toute contraction soit au courant faradique, soit au courant galvanique.

Chez quelques sujets les courants, quels qu'ils soient, provoquent, le long du trajet des nerfs, des douleurs telles que l'exploration est presque impossible.

L'état de la sensibilité farado-cutanée est varia-

ble ; elle peut être exagérée ; dans la grande majorité des cas elle est diminuée ou abolie.

Etat de la sensibilité. -- Sensibilité subjective. -- Les douleurs peuvent exister dans cette maladie, surtout sous la forme de crampes, de paresthésies, mais elles constituent un symptôme exceptionnel et ne présentent jamais le caractère de véritables douleurs violentes et continues.

Sensibilité objective. — Elle n'est pas altérée dans la majorité des cas. L'anesthésie qui a été rencontrée était limitée soit à la jambe, soit aux mains et aux pieds. L'hyperesthésie est très rare.

Le sens musculaire est le plus souvent intact.

Troubles vaso-moteurs, sécrétoires, trophiques. — Il y a abaissement de la température locale au niveau des membres inférieurs au-dessous des genoux.

On voit se produire des phénomènes d'asphyxie aux extrémités. Les extrémités inférieures surtout sont froides, rosées, cyanosées et, par le temps froid elles sont marbrées de plaques violacées. La sudation abondante est fréquemment observée. Il se forme parfois des ulcérations.

Il n'existe pas de pseudo-hypertrophie dans l'atrophie Charcot-Marie, quoique l'adipose sous-cutanée plus ou moins marquée puisse se rencontrer dans certains cas.

Troubles des sphincters. — Ils sont absents, ou s'ils

existent, ils n'ont aucun rapport avec la maladie, et tiennent à une association morbide.

Organes des sens. — Ils sont le plus souvent intacts.

Les troubles de la vue ont été signalés. Il existe quelques cas d'atrophie de la papille.

Etat psychique. — L'état psychique de ces malades n'est pas atteint ; cependant, il n'est pas rare de rencontrer chez eux certaines bizarreries de caractère, de l'irritabilité, de l'instabilité plus ou moins marquée.

L'état général est remarquablement conservé ; tous les organes fonctionnent bien.

Associations morbides. — Les associations morbides semblent être très rares. On a vu l'hystérie s'associer à l'atrophie CHARCOT-MARIE.

L'évolution de la maladie est très lente. Elle est compatible avec une longue survie et une conservation fonctionnelle très prolongée.

La mort survient en général par le fait d'une maladie intercurrente : affection pulmonaire, tuberculose ou autre.

Modifications apportées au tableau clinique de l'affection depuis 1899

Nous nous proposons dans ce chapitre de passer en revue les observations publiées depuis la thèse de SAINTON pour en relever les particularités et faire ressortir les caractères nouveaux ajoutés au tableau clinique tel qu'il était présenté par cet auteur.

SOCA publie l'observation d'un malade de 46 ans chez lequel l'atrophie a débuté à 20 ans par les membres inférieurs et y resta cantonnée sans que les membres supérieurs soient atteints. L'auteur suppose que l'atrophie musculaire ne progressera plus, étant donné la marche lente de l'affection et admet un type péronier de l'amyotrophie Charcot-Marie.

Cette malade présente encore un caractère intéressant qui avait été seulement signalé par les auteurs précédents : le piétinement. La malade pouvait marcher et piétiner, mais s'effondrait lorsqu'on

lorsqu'on lui demandait de rester debout. Le simple contact d'un mur par le petit doigt suffisait pour la maintenir. SOCA conclut à une astasie d'ordre psychique d'autant plus que cette femme présentait un autre phénomène d'ordre psychique : la narcolepsie.

PAUL SAINTON dans un article paru la même année dans la « Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière » accepte l'existence d'un type péronier dans l'amyotrophie Charcot-Marie.

MM. BAUDOUIN et SCHAEFFER ont remarqué chez une fillette de 14 ans qui ne présentait aucun antécédent ni personnel, ni héréditaire, ni familial, une atrophie des muscles de la main gauche. Malgré la symétrie de la lésion et l'intégrité des membres inférieurs (sur lesquels ils ont cependant observé une abolition des réflexes achilléens) les auteurs supposent qu'il s'agit là d'une forme fruste de l'amyotrophie Charcot-Marie.

G. MARINESCO a présenté un cas d'atrophie musculaire dont le début s'est fait par les membres supérieurs. Le tableau clinique de l'entité pathologique Charcot-Marie est au complet. Mais les quelques particularités suivantes sont à relever : atrophie du faisceau postérieur du muscles deltoïde, atrophie des muscles de la face et parésie des massicateurs. Le front est plus lisse que normalement, les fentes palpébrales sont largement ouvertes ; il y a une exophtalmie légère, mais nette. On voit des contractions fibrillaires à la face ; le visage est sans

expression. Le malade siffle et souffle, mais sans force. Il ne peut pas fermer complètement les yeux. La mastication le fatigue. Les mouvements passifs et actifs des muscles de la face sont diminués.

L'intérêt de ce cas réside dans la participation à la lésion des muscles innervés par le facial et le trijumeau.

Dans un cas d'OVEN CAMPBELL, classique par l'ensemble du tableau clinique nous voyons apparaître une surdité et une cataracte double.

ARTHUR S. HAMILTON nous relate une observation dans laquelle quelques années après le début de l'amyotrophie, s'est développé une cataracte de l'œil gauche à la suite d'un léger accident. Ce fait est d'autant plus intéressant que dans la famille de ce malade il existait un assez grand nombre de cas de cataracte, d'atrophie musculaire ou les deux affections simultanées.

Une particularité dans l'étiologie de l'affection est à relever dans l'observation de Ferdinando Fazio ; l'éclosion de la maladie paraît avoir été déterminée par un accès grave de paludisme.

L'abus du thé et du café a été incriminé chez un malade de Alfred Gordon qui présentait en outre du nystagmus et un début d'atrophie des nerfs optiques.

MM. GILBERT BALLEET et ROSE ont présenté un cas d'amyotrophie Charcot-Marie avec atrophie des deux nerfs optiques. Quatre ans après le début de l'affection, le malade commence à souffrir des yeux.

Les paupières deviennent enflées, il y a des picotements. L'amblyopie a progressé et le malade ne peut lire que les gros caractères d'imprimerie. A l'examen des yeux on trouve une double décoloration des papilles surtout marquée du côté temporal et prédominant à l'œil droit. L'acuité visuelle est diminuée.

M. G. GUILLAIN a fait observer à la Société de Neurologie sur deux malades dont les observations avaient été publiées antérieurement par Sainton, un fait d'une grande importance : il a signalé une conservation de la valeur fonctionnelle des membres tout à fait disproportionnée avec la gravité de l'atrophie. Ces cas sont d'autant plus intéressants qu'une atrophie analogue qui se rencontre dans d'autres affections du système nerveux s'accompagne d'une impotence complète et définitive.

Ces faits ont été si fréquemment notés par les auteurs qu'il semble que cette conservation des fonctions doit constituer un des traits caractéristiques de l'atrophie Charcot-Marie. L'impotence, même si elle s'installe définitivement, survient à une époque très reculée de la maladie à moins qu'une association morbide ne vienne se greffer à l'affection initiale.

L'observation du professeur WESTPHALL nous montre une association d'atrophie Charcot-Marie avec des troubles mentaux prononcés : folie manaque dépressive, en outre cette malade est atteinte de tics convulsifs. La parole est nasonnée. Il y a du

tremblement fibrillaire des lèvres. Ici la participation des nerfs hypoglosses fut nettement établie par l'autopsie.

Avec les cas de James Collier et de Frédéric-J. Farnell nous voyons le début de l'affection survenir à un âge encore plus tardif que la limite extrême donnée par SAINTON. La maladie s'est développée après 40 ans ; à 46 ans. Cette évolution est extrêmement rare ; SAINTON donne comme chiffre extrême du début : 2 ans et 39 ans, encore ce chiffre ne se rencontre-t-il que dans deux cas qu'il considère comme exceptionnellement tardifs.

Les trois observations de BERTOLOTTI nous font assister à un tableau clinique des plus complexes. Cette complexité même de symptômes fait hésiter l'auteur et il se demande s'il ne s'agirait pas là d'une entité morbide nouvelle ; c'est parce qu'il n'a pas pu trouver dans toute la littérature neurologique des cas analogues aux siens qu'il repousse cette hypothèse. En réalité, malgré les diverses associations qui se surajoutent à l'affection fondamentale, les cas de BERTOLOTTI se rangent de par leurs signes cliniques très nets parmi les amyotrophies type CHARCOT-MARIE. L'atrophie des extrémités supérieures et inférieures est classique ; les déformations habituelles. Mais l'intérêt réside surtout dans les associations.

Tout d'abord vient l'atrophie bilatérale des papilles qui existent chez les trois sœurs observées par l'auteur.

Nous avons déjà rapporté l'observation de BAILLET et ROSE où il existait également de l'atrophie papillaire. Ces auteurs ont recueilli dans la littérature trois cas analogues. BERTOLOTTI cite encore quelques cas ; néanmoins, ces faits ne sont pas très fréquents.

La décoloration de la papille (signe de VIZIOLI) présente toutefois un intérêt capital. Elle apparaît avant même que tout trouble oculaire se soit manifesté. L'examen systématique du fond de l'œil, d'après cet auteur, doit être pratiqué surtout dans les cas douteux, et la constatation du signe de VIZIOLI pourrait avoir une valeur pathognomonique.

Les malades de BERTOLOTTI présentaient non seulement des troubles psychiques graves tels que l'idiotie, mais encore quelques troubles bulbo-protuberantiels surtout dans la sphère du facial et de l'hypoglosse.

On remarquait enfin des manifestations d'ordre cérébelleux : trouble de la synergie musculaire, nystagmus, altération de la parole, oscillations de la tête.

Nous terminons cette revue schématique des symptômes relevés par BERTOLOTTI chez ses malades en indiquant l'intéressante constatation qu'il a faite, à savoir : la présence et même l'exagération des reflexes osseux. Il conclut que le reflexe homolatéral des adducteurs existe chez des amyotrophiques type Charcot-Marie, même quand leur reflexe rotulien est aboli.

MM. LEJONNE et ROSE nous rapportent une observation d'un cas atypique d'amyotrophie Charcot-Marie. Leur malade ne présente pas d'antécédents familiaux et héréditaires ; le début de l'atrophie s'est fait par les membres supérieurs. Le trait le plus intéressant pour nous dans leur observation consiste dans une exagération manifeste de tous les reflexes tendineux (rotulien, achilléen, olecranien). En outre, la percussion du tendon rotulien provoque une contraction des adducteurs du même côté. Nous retrouverons donc ici le reflexe homolatéral signalé par Bertolotti.

Nous avons choisi ces quelques observations pour ainsi dire atypiques de l'amyotrophie Charcot-Marie non pas pour démontrer que cette maladie n'est pas bien déterminée dans sa symptomatologie. En effet, plusieurs des faits rapportés par nous ci-dessus ont été observés par les auteurs antérieurement et Sainton les mentionne dans sa thèse. C'est ainsi que la conservation des fonctions manuelles a été déjà remarquée par ces auteurs.

Le piétinement a aussi trouvé une place dans la description de l'amyotrophie faite par CHARCOT et MARIE. C'est seulement sur l'interprétation de ce signe que les auteurs ne sont pas d'accord. Les uns l'attribuent à un trouble résultant de l'atrophie musculaire et par suite d'un changement de condition dans la statique ; les autres y voient une association de troubles psychiques qui a pris ici la forme de l'astasia. L'observation de SOCA en est un

bel exemple. Nous avons vu en effet que la malade pouvait bien rester debout sans piétiner dès qu'elle se sentait soutenue, seulement par le léger contact d'un meuble.

Il se peut très bien que dans chaque cas particulier une explication spéciale soit nécessaire.

L'atrophie de la papille et l'amaurose (cette dernière moins fréquente, cependant) a également trouvé sa place dans la description faite par SAINTON. Il semble cependant que malgré les peu nombreuses observations où elle ait été retrouvée, elle doive prendre néanmoins une place importante dans la symptomatologie de la maladie. Il ne semble pas que l'examen ophtalmoscopique ait été systématiquement pratiqué dans beaucoup de cas. En effet la décoloration de la papille précède longtemps l'amaurose et l'attention n'a pas été attirée sur les troubles légers de la vision. Il se peut que ce signe soit plus fréquent qu'on ne le disait, l'association d'atrophie papillaire n'étant pas rare dans les maladies familiales et l'amyotrophie Charcot-Marie étant une affection familiale par excellence.

Les associations de troubles psychiques qui sont également l'apanage des maladies nerveuses familiales n'ont pas été observées antérieurement. SAINTON ne parle que d'une certaine bizarrerie de caractère. Les troubles mentaux si accentués tels que les cas de WESTPHALL et BERTOLOTTI n'ont pas été signalés et il est intéressant de noter à ce propos com-

bien peut être modifiée le tableau clinique des affections familiales.

Ici se rangent également les cas de cataracte pour ainsi dire familiale. Nous avons rapporté cette observation si curieuse où dans une même famille nous voyons soit la cataracte alterner avec l'atrophie musculaire, soit la cataracte s'associer à elle. Certains membres de cette famille ne sont atteints que de cataracte ; d'autres d'atrophie avec cataracte, quelques-uns d'atrophie musculaire seulement.

C'est la seule observation de ces faits.

La participation des muscles de la face et des masticateurs, l'atrophie dans la région innervée par l'hypoglosse n'a pas été admise par Sainton. Nous ne croyons cependant pas qu'une participation de tels groupes musculaires doive faire écarter absolument le diagnostic d'amyotrophie Charcot-Marie. La maladie a une symptomatologie assez précise pour qu'on puisse porter le diagnostic même en présence d'un ou de plusieurs symptômes anormaux.

Pour ce qui concerne la constitution de sous-groupes dans l'amyotrophie Charcot-Marie nous savons qu'il en existe déjà un : c'est la forme péronière ; l'atrophie reste localisé sur les membres inférieurs sans apparaître aux membres supérieurs.

Nous ne saurions nous prononcer sur l'existence d'un type supérieur. Nous avons bien relaté le cas où l'atrophie ne s'était manifesté que sur une seule

main, l'autre main étant normale. Il n'y avait rien aux membres inférieurs si ce n'est l'abolition de reflexe achilléens, ce qui est presque de règle dans l'amyotrophie Charcot-Marie.

Serait-ce donc une forme fruste de la maladie ? Nous n'avons pas retrouvé de cas analogues dans la littérature.

Nous voyons donc d'après ce qui précède qu'on est loin de pouvoir déclarer que le tableau clinique de l'amyotrophie Charcot-Marie ait changé son aspect primitif. Il s'agit plutôt de nuances, de retouches qui se sont dessinées au fur et à mesure que les faits se multipliaient. Nous insistons sur cela que l'amyotrophie Charcot-Marie est une maladie familiale et on sait qu'elle diversité d'aspect peuvent présenter les maladies familiales. Certains symptômes peuvent prédominer dans une famille, et dans une autre famille d'autres symptômes deviendront prédominants.

Les trois sœurs observées par Bertolotti nous étonnent par la similitude presque absolue des troubles qu'elles présentent. Nos observations personnelles viennent à l'appui de cette affirmation.

OBSERVATIONS (Personnelles)

Nous avons eu l'occasion d'examiner quelques membres de la famille Leh..., dont le tableau généalogique a été publié par M. le Professeur Déjerine en 1896, et dont l'observation avait été continuée par Saintou en 1899.

Les membres observés par nous représentent la descendance de Robert Lehongre qui n'avait pas été suivie par Déjerine et Saintou.

En outre, les renseignements que nous avons pu recueillir dans cette famille, nous permettent d'ajouter l'existence d'une trisaïeule, Mme Lehongre, morte avant 1850, et qui était atteinte par la maladie. Ceci nous fait porter à 7 le nombre des générations à travers lesquelles s'est transmise la maladie.

OBSERVATION I

Antoinette Leh..., femme Guil..., née en 1860.

Le début de la maladie s'est fait à l'âge de 7 ans. C'est à cette époque que la parésie des membres inférieurs est ap-

parue. La malade avait de la peine à monter les escaliers, elle trébuchait en marchant.

L'aggravation a été excessivement lente à se produire ; ce n'est que vers 30 ans que la difficulté de la marche a été réelle, assez accentuée pour gêner la malade dans ses occupations. Plus tard elle fut obligée de s'appuyer sur un dossier de chaise pour aller et venir dans son appartement ; ce n'est que vers l'âge de 48 ans — il y a 3 ans — que toute marche est devenue impossible, obligeant la malade à l'alitement.

C'est très tardivement, d'après les dires de la malade, que les membres supérieurs auraient été atteints par l'atrophie. Ce sont d'abord les mouvements des doigts, l'écartement et surtout l'opposition du pouce, qui furent les plus gênés. C'est seulement vers l'âge de 30 ans qu'une impotence réelle se manifeste, par exemple dans l'acte de boutonner les vêtements, de tenir des objets lourds dans la main. La malade était couturière de son métier, et maniait encore à cet âge les objets fins. Actuellement elle ne peut plus que tricoter des objets de laine ; elle écrit encore avec quelque difficulté il est vrai, mais d'une manière très lisible, et elle n'a pas besoin d'aide pour son alimentation et sa toilette.

Examen clinique. — Membres inférieurs. — L'atrophie musculaire est masquée par une adipose bilatérale considérable qui s'étend jusqu'au milieu de la cuisse. Les membres inférieurs sont le siège d'un œdème blanc, dur non douloureux.

Motilité. — Tous les mouvements passifs sont limités par la rétraction des tendons d'Achille et des fléchisseurs de la cuisse. Ces rétractions sont facilement explicables par l'alitement forcé qui dure depuis trois ans et laisse les membres dans une mauvaise position.

Mouvements actifs : tous les mouvements des orteils (flexion, extension) sont impossibles, tous les mouvements de l'articulation tibiotarsienne sont également impossibles (flexion, extension, rotation en dedans et en dehors). Les mouvements de la jambe sur la cuisse n'existent pas, seule la flexion de la cuisse sur le bassin est un peu conservée : la malade peut soulever son membre dans une certaine mesure, avec l'action du psoas ; la rotation en dedans et en dehors est conservée.

Les réflexes rotuliens et achilliens sont abolis.

Il n'y a pas de réflexe contra-latéral. Pas de signe de Babinski.

Sensibilité. — Les sensibilités superficielles (tactile, douloureuse, thermique) sont diminuées dans la région des orteils et du pied ; il faut plusieurs excitations pour provoquer la sensation de piqure. Ces troubles sensitifs sont à peine indiqués à la partie inférieure de la jambe ; ils ne se retrouvent plus dans la région du genou.

La sensibilité profonde (notion de position et sensibilité osseuse) est presque abolie pour les orteils, diminuée pour l'articulation tibio-tarsienne et normale à l'articulation du genou.

Pas de troubles subjectifs de la sensibilité.

Membres supérieurs. — L'atrophie est un peu plus prononcée et un peu plus étendue à gauche, mais elle offre les mêmes caractères des deux côtés.

Elle atteint aux mains les muscles interosseux, dorsaux et palmaires, les muscles des éminences thénar et hypothénar ; elle est moins marquée sur les muscles de l'avant-bras, et porte aussi bien sur les extenseurs que sur les fléchisseurs. Le bras n'est pas atteint par l'atrophie.

Motilité. — Les mouvements passifs sont tous possibles.

Mouvements actifs. — Les mouvements de flexion et d'extension des doigts sont très affaiblis.

L'opposition du pouce se fait avec une très grande difficulté ; l'éventail est impossible.

La sensibilité profonde n'est pas touchée.

Les réflexes radiaux, olécraniens existent mais sont très faibles ; le réflexe cubito-pronateur est nul.

Il existe pas de secousses fibrillaires dans les régions atrophiées.

Les nerfs ne sont pas hypertrophiés.

Examen électrique. — Membres inférieurs. — Sur la plus grande partie des nerfs et des muscles des membres inférieurs, on constate l'abolition de l'excitabilité faradique et galvanique avec le maximum de courant qu'il est possible de faire supporter.

C'est le cas pour les muscles de la jambe et du pied innervés par les nerfs sciatique poplité externe et interne. C'est le cas aussi pour les triceps cruraux (vastes internes, vastes externes, droits antérieurs) et pour les muscles tenseurs du fascia lata : avec les courants faradiques, les bobines n'étant écartées que de 2 à 5 cm., on n'obtient aucune contraction (dans l'état normal l'appareil employé produit des contractions à partir de 10 à 12 cm) ; avec les courants galvaniques on n'obtient pas de contraction à 20 et 25 mA.

Dans le domaine du nerf crural l'excitabilité faradique est conservée, mais assez diminuée sur le couturier, le pectiné, les adducteurs (C. vers 8 cm) ; l'excitabilité galvanique est aussi assez diminuée, mais les contractions obtenues sont vives, sans inversion polaire.

Il en est de même dans le domaine du nerf obturateur, sur le droit interne et les adducteurs.

Membre supérieur gauche. — Nerf cubital au poignet. — Excitabilité faradique nulle. A 6 cm pour les mus-

cles de l'éminence hypothénar. C. mais diminuée dans les inter-osseux depuis 7 à 8 cm.; excitabilité galvanique nulle de 7 à 10 mA. dans les muscles de l'éminence hypothénar, C. faibles dans les interosseux, C. vives, $NFC > PFC$.

Muscles de l'éminence hypothénar. — Excitabilité faradique directe nulle à 6 cm; excitabilité galvanique nulle à 10 mA.

Interosseux. — Excitabilité faradique directe. C. de 7 à 8 cm; excitabilité galvanique, C. de 6 à 8 mA. $NFC > PFC$ et C. assez vives.

Nerf médian au poignet. — Excitabilité faradique nulle à 6 cm, excitabilité galvanique nulle à 8-10 mA. dans les muscles thénariens. Excitabilité directe des *muscles thénariens*, nulle à 6 cm avec les courants faradiques, nulle de 6 à 10 mA. avec les courants galvaniques.

À l'avant-bras, sur le faisceau interne du fléchisseur profond des doigts, l'excitabilité faradique est conservée, mais diminuée; l'excitabilité galvanique est aussi diminuée avec C. assez lentes et $NFC < PFC$; il y a donc des manifestations de DR.

Sur le rond pronateur, l'excitabilité faradique et l'excitabilité galvanique sont bonnes.

Dans tous le domaine radial à l'avant-bras sur le triceps au bras, sur le biceps, et le brachial antérieur, sur le deltoïde, l'excitabilité faradique et l'excitabilité galvaniquesont bonnes en quantité et en qualité, $NFC > PFC$ et C vives.

En résumé inexcitabilité ou grande hypoexcitabilité faradique et galvanique sur les muscles de la main, manifestations actuelles de DR sur le faisceau interne du fléchisseur profond des doigts, un peu d'hypoexcitabilité sur les autres fléchisseurs et sur les palmaires; réactions électriques bonnes dans les autres muscles du membre supérieur gauche.

OBSERVATION II.

Marie Leh... née en 1867, sœur de la précédente. *L'atrophie des membres inférieurs* aurait débuté vers l'âge de 10 ans. C'est à 12 ans qu'elle a commencée à mal marcher. Elle n'a pas eu de douleurs dans les membres. L'atrophie a progressé très lentement et elle n'a pas beaucoup gêné la malade dans ses occupations.

Cette femme marche encore actuellement, assez facilement.

Aux membres supérieurs l'atrophie aurait apparu peu après 40 ans. La gêne des mouvements se faisait sentir surtout pour boutonner ses vêtements et pour saisir les objets lourds.

L'examen des membres inférieurs nous montre une atrophie très marquée de tous les muscles du pied et de la jambe ; au pied, un léger œdème masque un peu l'atrophie musculaire.

À la cuisse, la masse musculaire est à peu près normale sauf à la partie inférieure où on voit un certain degré d'amaigrissement, de sorte que l'atrophie affecte ici l'aspect caractéristique « d'atrophie en jarretière ».

Les deux pieds sont déformés en varus equin.

La station debout est impossible, si la malade ne piétine pas.

Les mouvements des orteils sont impossibles.

La flexion et l'extension du pied sont très limitées.

L'abduction et l'adduction se font un peu mieux.

Les mouvements de la jambe et de la cuisse sont conservés.

Les reflexes rotuliens sont normaux ; il se produit une contraction contra-latérale des adducteurs.

Pas de reflexes achilléens.

Pas de reflexe cutané plantaire.

Aux membres supérieurs l'atrophie n'atteint que les muscles de la main : éminence thédar et hypothénar et muscles interosseux.

La force musculaire est très diminuée : elle saisit difficilement les objets lourds ; quand on lui fait serrer la main, elle le fait très faiblement, sans aucune force.

Pas d'atrophie des muscles de l'avant-bras. La flexion et l'extension du poignet se font normalement.

Tous les reflexes des membres supérieurs sont conservés.

La sensibilité tactile est émoussée, aux pieds surtout.

Elargissement des cercles de Weber :

au pied et à la jambe	15 ct.
a l'avant-bras	10 -
à la main	6 -
aux doigts	2 -

La sensibilité osseuse est légèrement diminuée.

La notion de position est conservée, légèrement diminuée pour les orteils.

Pas de douleurs.

Pas de contractions fibrillaires.

Les nerfs ne sont pas augmentés de volume.

EXAMEN ÉLECTRIQUE. — *Membres inférieurs.* — Sur les trois parties du triceps crural excitabilité faradique conservée, mais très diminuée (C. seulement à 6 cm. d'écartement des bobines), excitabilité galvanique très diminuée aussi (C. à 10 m. A), mais sans manifestation de DR (C. vives et $NFC > PFC$). Le vaste interne droit est un peu meilleur que le gauche.

Réactions assez bonnes en quantité, et bonne en qualité,

sur le contourier et les adducteurs. Sur les jumeaux excitabilité faradique très diminuée (C. à 4 cm), excitabilité galvanique nulle à 20 et 25 m. A. au niveau des points moteurs et dans l'excitation longitudinale.

Sur le nerf sciatique poplité externe et sur les muscles antéro-externes de la jambe l'excitabilité faradique paraît abolie, l'excitabilité galvanique est nulle à 25 m. A. au niveau des points moteurs et dans l'excitation longitudinale.

Sur le muscle plantaire l'excitabilité faradique paraît abolie, l'excitabilité galvanique est nulle avec le maximum des courants obtenus (10 à 12 m. A.).

Membres supérieurs. — A droite on constate de la DR nettement caractérisée sur les muscles de l'éminence thénar : excitabilité faradique et indirecte extrêmement diminuée ou abolie, excitabilité galvanique directe assez diminuée, lenteur des C. et inversion polaire au niveau des points moteurs, lenteur des C. dans l'excitation longitudinale.

On trouve aussi de la DR sur le 1^{er} interosseux dorsal.

Sur les autres interosseux l'excitabilité faradique et l'excitabilité galvanique sont très diminuées sans manifestations nettes de DR.

Sur les muscles de l'éminence hypothénar il existe des traces de DR dans l'excitation longitudinale ; l'excitabilité faradique paraît abolie au niveau des points moteurs, l'excitabilité galvanique y est très diminuée.

A gauche. — Sur l'éminence thénar traces de DR dans l'excitation longitudinale ; au niveau des points moteurs grosse hypoexcitabilité ou inexcitabilité faradique grosse hypoexcitabilité galvanique.

Sur les interosseux et sur les muscles de l'éminence hypothénar grosse hypo ou inexcitabilité faradique, grosse

hypoexcitabilité galvanique sans manifestations nettes de DR.

Traces de DR sur le faisceau fléchisseur du médus, un peu d'hypoexcitabilité des autres fléchisseurs. Sur les autres muscles de l'avant-bras, palmaires, rond pronateur, extenseurs des doigts, radiaux, long supinateur, les réactions faradiques et galvaniques sont bien conservées.

A l'avant-bras droit les réactions sont bonnes sur tous les muscles.

Des deux côtés réactions bonnes sur les muscles du bras et sur le deltoïde.

OBSERVATION III (1)

Edouard-Eugène Guil..., fils de Antoinette Leh..., femme G..., (Obs. I), né le 8 octobre 1884, est atteint d'une faiblesse des jambes vers l'âge de 6-7 ans. Il avait les pieds à plat et marchait longtemps malgré un amaigrissement considérable des jambes et des cuisses.

Aux membres supérieurs l'atrophie a débuté vers 10-12 ans ; il se servait de ses mains mieux que son frère Léon ; il était comptable et écrivait très correctement.

Il était très maigre et ne pesait que 43 kilos.

C'était un grand buveur et il s'est suicidé par pendaison, le 23 déc. 1911.

(1) Renseignements donnés par la mère.

OBSERVATION IV.

Léon-Eugène Guil..., frère du précédent, né le 24 mai 1887, est pris d'une atrophie des membres inférieurs vers 6 ans ; à son entrée à l'école il courait moins bien que les autres enfants.

Aux membres supérieurs le début s'est fait vers 10 ans ; il a remarqué qu'il tenait mal un objet, pour écrire notamment.

(Il a passé son certificat à 13 ans).

Jamais de douleurs.

Pas de troubles vésicaux, pas de troubles des fonctions sexuelles.

Examen clinique. — Membres inférieurs. — La déformation progressive et plus intense au pied gauche avait produit de ce côté un pied bot varus. Le Dr Felizet fait une opération (à l'âge de 10-11 ans) ; elle est suivie d'un an d'immobilisation. A la face interne du pied il reste une cicatrice qui semble indiquer une résection de la tête de l'astragale.

Les mouvements actifs des orteils (flexion, extension) et des pieds (flexion, extension, abduction et adduction) sont impossibles.

La flexion de la jambe sur la cuisse se fait avec une force assez grande, malgré l'atrophie considérable, il en est de même pour l'extension.

L'adduction, l'abduction, la rotation interne et externe de la cuisse se font avec force. De même pour l'extension de la cuisse sur le bassin, la flexion du tronc (muscles abdominaux) le relèvement par les fessiers dans la position debout.

La masse des fessiers est normale ; à la cuisse l'atrophie est plus marquée à la partie inférieure, jarretière au-dessus des genoux

Marche. — Le sujet steppe ; il est camelot de sa profession et il marche beaucoup (15 à 18 kilomètres par jour) ; il ne peut rester sur place, debout, sans piétiner.

Reflexes. — La percussion du tendon rotuliens provoque des deux côtés une contraction vive du quadriceps femoral et en même temps un mouvement contralatéral des adducteurs.

Les reflexes achilléens sont abolis.

Le reflexe cutané plantaire — aucune réaction

Le crémasténien est aboli.

Les abdominaux sont très vifs.

Sensibilité — Pour le contact la sensibilité est émoussée au-dessous du genou, sur la jambe et sur le pied sans limite précise, ni différence entre le pinceau, la tête ou la pointe de l'épingle ; le contact rapide ou léger n'est pas perçu du tout et il faut insister ou répéter pour produire une sensation.

La température est mal perçue sur la jambe et sur le pied pour un contact bref.

Le malade est très sensible à la piqure (hyperesthésie douloureuse) ; il n'est cependant pas buveur.

La notion de position est diminuée pour les orteils, conservée pour les mouvements de totalité du pied.

Membres supérieurs. — Intégrité des muscles de l'épaule, très développés.

L'extension de l'avant-bras sur le bras normal.

La flexion de l'avant-bras est un peu affaibli.

Pas de corde du long supinateur.

La pronation et la supination se font bien avec une légère diminution de la force.

Atrophie considérable des muscles antérieurs et postérieurs de l'avant-bras et des muscles de la main.

Les doigts ne font ni l'éventail, ni l'opposition ; la flexion et l'extension des doigts est notablement diminuée plus encore à droite.

Réflexes. — 1° Les radiaux sont très faibles si on percuté au-dessus de la ligne du poignet ; sur la tête du radius le réflexe devient très vif.

2° cubito-pronateur — nul.

3° Tendon olécranien — vif, avec irradiation au deltoïde.

4° Epicondyle — flexion.

5° Le réflexe de l'omoplate est très vif, et produit des secousses dans le deltoïde le grand pectoral, le trapèze, le triceps.

Contraction idiomusculaire du biceps.

Sensibilité cutanée et profonde intacte. Le contraste est très évident avec l'hyperesthésie des membres inférieurs.

EXAMEN ÉLECTRIQUE. — *Membres inférieurs.* — Sur les cuisses on trouve des traces de D R sur le vaste interne et le droit antérieur des deux côtés.

Sur le vaste interne excitabilité faradique très diminuée (C. à 4cm) ; excitabilité galvanique très diminuée (C. à 20 m. A), C. assez lente $NFC \overline{=} PFC$.

Sur le droit antérieur excitabilité faradique très diminuée (C. de 4 à 5cm) excitabilité galvanique très diminuée. C. assez lente $NFC \overline{=} PFC$.

Sur le vaste externe excitabilité faradique très diminuée (C. de 4 à 5 cm) excitabilité galvanique très diminuée (C. vers 15 m. A) assez vive, $NFC > PFC$.

Sur le couturier, les adducteurs, le droit interne, les muscles postérieurs de la cuisse, l'excitabilité faradique est

assez bien conservée quoique diminuée, l'excitabilité galvanique est aussi un peu diminuée, avec C vives et $NFC > PFC$,

Sur les fessiers les réactions faradiques et galvaniques sont bonnes sans DR.

Sur les jumeaux excitabilité faradique très diminuée (C . à 4 cm.), excitabilité galvanique diminuée (C . de 12 à 15 m. A), C . lentes avec $NFC < PFC$; manifestation de DR.

Sur le nerf sciatique poplitée externe et les muscles antéro-externes de la jambe, excitabilité faradique nulle à 4 cm, excitabilité galvanique nulle à 20-25 m. A.

Sur les muscles plantaire excitabilité faradique nulle à 4 cm, excitabilité galvanique nulle à 10 m. A. (C . assez lentes dans les jumeaux et les fléchisseurs des orteils par excitation longitudinale).

Membres supérieurs. — Eminence thénar : excitabilité faradique indirecte et directe paraît nulle des deux côtés ; excitabilité galvanique assez diminuée, C . lentes et inversion polaire à droite et à gauche, donc DR. (à gauche l'excitabilité est un peu moins diminuée).

Eminence hypothénar : excitabilité faradique indirecte et directe paraît nulle des deux côtés ; à droite pas de contractions nettes dans l'excitation galvanique à gauche, l'excitabilité galvanique très diminuée, lenteur des C . et inversion polaire, donc manifestations présentes de DR.

Sur les autres interosseux des deux côtés, pas de C . obtenues avec les courants faradiques ou avec les courants galvaniques que l'on peut faire supporter.

Sur le long fléchisseur du pouce, à droite l'excitabilité faradique et l'excitabilité galvanique sont assez bien conservées sans DR ; à gauche elles sont un peu plus diminuées avec traces de DR.

Sur les fléchisseurs communs des doigts, manifestation de DR des deux côtés : excitabilité faradique assez diminuée avec C. lentes et inversion polaire. La diminution est un peu moins prononcée à gauche.

Sur les palmaires, le rond pronateur, le cubital antérieur, manifestation de DR dans les mêmes conditions, diminution de l'excitabilité un peu moins accusée à gauche qu'à droite.

Sur le long supinateur, les radiaux, le long abducteur du pouce, excitabilité faradique assez bonne, quoique diminuée des deux côtés, excitabilité galvanique un peu diminuée sans manifestation de DR.

Sur l'extenseur commun des doigts, l'extenseurs de l'index, les extenseurs du pouce, le cubital postérieur, excitabilité faradique un peu diminuée, excitabilité galvanique un peu diminuée également, sans DR (excitabilité moins diminuée à gauche qu'à droite).

Sur le biceps, à droite, trace de DR : excitabilité faradique un peu diminuée, excitabilité galvanique peu diminuée avec C. lentes et inversion polaire ; à gauche, pas de manifestation de DR, excitabilité faradique et excitabilité galvanique peu diminuée avec C. vives et $NFC > PFC$.

Sur le triceps brachial et le deltoïde, des deux côtés, excitabilité faradique assez bonnes, peu diminuée, excitabilité galvanique assez bonne en quantilé, bonne en qualité, C. vives et $NFC > PFC$.

OBSERVATION V

Eugénie Guil..., sœur des deux précédents, née le 21 février 1896, fleuriste. Début de la maladie vers 8 ans par

une faiblesse des jambes. Cependant, jusqu'à 11 ans elle a pu courrir comme ses petites camarades ; depuis 11-12 ans, elle éprouve de la difficulté à monter et descendre les escaliers ; elle se tordait les pieds constamment.

Pour les membres supérieurs, elle n'a rien remarquée, ni à l'école, ni pendant l'apprentissage comme fleuriste. Ce n'est que vers 15 ans qu'elle s'aperçut que ses mains devenaient moins fortes, moins habiles. Toutefois, actuellement elle se coiffe toute seule et fait encore des travaux fins.

A l'examen on voit aux membres inférieurs l'atrophie s'arrêter au-dessus des genoux ; c'est l'atrophie en jarretière. Du côté gauche, le pied est déformé en varusequin. Les mouvements des orteils sont presque nuls, Ceux du pied sont très limités ; l'abduction et l'adduction sont un peu plus marquées à gauche. Pas de limitation du mouvement pour les mouvements de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin. Chez elle aussi, on observe le phénomène du piétinement.

Les réflexes achilléens sont abolis.

Les rotuliens sont conservés avec ébauche de reflexe contralatéral.

Le reflexe cutané plantaire n'existe pas.

Pas de trouble de la sensibilité.

Aux membres supérieurs l'atrophie n'a touchée que les petits muscles des mains : muscles de l'éminence thé-nar, de l'éminence hypothénar et les muscles interosseux. Pas d'atrophie des muscles de l'avant-bras. La diminution de la force ne se remarque que pour l'écartement des doigts et l'opposition du pouce.

Les réflexes radiaux, olécraniens existent et sont vifs.

Le reflexe cubito-pronateur est faible.

Le reflexe de l'omoplate est peu intense.

La malade n'a pas de douleurs, ni de troubles objectifs de la sensibilité.

Pas de secousses fibrillaires.

L'examen électrique n'a pas pu être fait.

OBSERVATION VI

Antoinette Guil..., âgée de 7 ans, fille d'Edouard Guil.. (obs. III).

L'atrophie musculaire n'est pas encore apparente, mais depuis quelques mois la fillette steppe un peu en marchant et tient les pieds en varusequin.

Les reflexes achilléens et rotuliens existent avec une intensité normale.

Les reflexes des membres supérieurs sont également normaux.

Le reflexe cutané plantaire donne à gauche un signe de Babinski positif ; à droite il ne se produit aucune réaction.

Examen électrique. — Membres inférieurs : On ne constata pas d'altérations accusées des réactions électriques sur les nerfs et muscles de la cuisse (Vaste interne, vaste externe droit antérieur), de la jambe (jambier antérieur, extenseurs des orteils) ni même du pied (muscles plantaires et pédieux) : l'excitabilité faradique est bonne ; l'excitabilité galvanique est bonne en quantité (seuils de 3 à 5 m. A) et en qualité (C. vives, N F C > P F C).

Il y a peut-être un peu de diminution de l'excitabilité faradique et galvanique, sans D R des muscles plantaires (adducteur du gros orteil et court fléchisseur ; quand on cherche à faire l'excitation de ces muscles avec les courants

faradiques et avec les courants galvaniques on obtient auparavant l'excitation à distance des muscles antéro-externes de la jambe, surtout le long extenseur du gros orteil puis l'extenseur commun des orteils, (avec les courants faradiques l'excitation à distance est prédominante dans le long péronier et l'extenseur commun.)

OBSERVATION VII

Léon Guil... âgé de 5 ans, frère de la précédente.

Cet enfant marche avec des pieds un peu tombants. Pas d'atrophie apparente.

Les réflexes rotuliens et achilléens très vifs.

Signe de Babinski bilatéral.

On observe parfois une trépidation spinale du pied surtout après la fatigue.

L'examen électrique fait par M. Huet (1) n'a pas montré de modification de l'excitabilité faradique ou galvanique des muscles ou des nerfs.

OBSERVATION VIII

(LEJONNE et ROSE, « in Rev. Neurol. » 1907, p. 173).

Eugène Leh..., âgé de 15 ans 1/2, maroquinier, entra à la Salpêtrière dans le service du prof. Raymond le 21 janvier

(1) L'examen électrique de tous nos malades fut pratiqué par M. le docteur Huet, et nous tenons à lui exprimer ici toute notre reconnaissance pour la compétence et l'obligeance avec lesquelles il a pratiqué ces examens.

1907, pour une atrophie musculaire ayant débuté il y a 2 ans.

Il n'y a rien à signaler dans ses antécédents de famille et en particulier, il a 3 sœurs plus âgées que lui et qui sont en parfaite santé.

Lui-même, à part une rougeole à l'âge de 7 ans, n'a fait aucune maladie importante. Pas de spécificité héréditaire ni acquise. A 13 ans, au sortir de l'école, il a été sculpteur sur bois pendant quelques mois, puis est entrée comme compositeur dans une imprimerie.

Il y travaillait depuis 4 mois sans avoir jamais présenté le moindre accident saturnin, lorsque dans le courant de janvier 1905, il a remarqué que peu à peu il devenait maladroit de ses mains. Au bout de 4 mois il ne pouvait prendre que difficilement les lettres dans les caisses ; il dut quitter son emploi pour entrer dans la maroquinerie. Cette faiblesse des mains, bientôt suivie d'atrophie, augmente peu à peu, mais sans jamais s'accompagner ni de douleurs, ni d'aucune sensation de raideur, et le malade, quoique moins adroit peut encore actuellement continuer son travail. Au mois de mai 1906, les extrémités inférieures furent atteintes à leur tour et la sœur du malade lui reprochait de traîner les pieds en marchant.

Examen le 28 janvier 1907. — Le malade bien développé pour son âge, présente une parésie avec atrophie des quatre extrémités. Au niveau des membres supérieurs, les mains sont très amaigries, les éminences thénar et hypo-thénar ont disparu et l'atrophie des interosseux donne l'attitude classique des doigts en demi-flexion. La partie inférieure de l'avant-bras est diminuée de volume (atrophie en gantelet). Au point de vue moteur, les différents mouvements des doigts peuvent tous s'exécuter spontanément, à part

toutefois l'extension des phalangiennes, mais la force est très notablement réduite, aussi bien celle des muscles thé-nar et hypothénar que celle des lombricaux et interosseux. A l'avant-bras mouvements et force musculaire sont conservés, la pronation seule paraît légèrement atteinte.

Aux membres inférieurs, l'atrophie a des limites moins nettes. On observe une exagération de la concavité plantaire et de la saillie des métacarpiens. Le malade traîne les pieds en marchant et use le bord interne de ses souliers. Parésie et atrophie sont plus accentuées à droite. De ce côté, le malade ne peut faire aucun mouvement des orteils et, à la palpation, on a la sensation très nette de l'atrophie des muscles de la plante. Les différents mouvements du pied sur la jambe sont tous plus ou moins atteints, en particulier la flexion dorsale, l'abduction et l'adduction. Les phénomènes parétiques et atrophiques sont uniquement localisés aux extrémités des membres ; le bras, l'épaule, la cuisse et le bassin sont absolument indemnes.

L'examen électrique, dû à l'obligeance de M. le docteur Huet, montre les troubles des réactions électriques extrêmement superposables aux troubles trophiques et moteurs. Aux membres supérieurs il existe, au niveau des mains, des gros troubles de réactions galvaniques et faradiques et même la D R dans les muscles de l'éminence hypothénar. Au contraire les réactions sont normales au niveau des muscles de l'avant-bras et du bras. Aux membres inférieurs on ne rencontre pas de D R, mais une forte diminution de réactions électriques sur les muscles de la jambe et du pied, contrastant avec l'intégrité absolue des muscles de la cuisse et du bassin.

Malgré l'atrophie musculaire révélée par l'examen clinique et électrique, il n'existe pas trace de contractions fi-

brillaires et on ne peut les réveiller par la percussion des masses musculaires.

Les reflexes tendineux sont en général très vifs. Les reflexe patellaire et achilléens sont exagérés, il n'existe toutefois ni clonus du pied ni danse de la rotule. A noter que la percussiou du tendon rotulien provoque une contraction des adducteurs du même côté. Les signes de Babinski et de Oppenheim sont négatifs.

Aux membres superieurs les reflexes olécraniens sont particulièrement exagérés ; ceux du poignet sont à peu près normaux. Enfin, il y a également exagération du reflexe masséterin, quoique du côté de la face on n'observe aucun espèce de phénomène pathologique.

Les reflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont vifs.

Il n'existe aucun trouble de la sensibilité. Le malade ne s'est jamais plaint d'aucune douleur, la sensibilité superficielle aux trois modes est partout normale ; de même les sensibilités profondes (articulaire, à la pression, sens des attitudes, perceptions stéréognostiques, sensibilité vibratoire).

Les nerfs ne sont ni augmentés de volume, ni douloureux à la pression. Le malade ne présente aucun trouble du côté des organes des sens, il a eu à l'âge de 4 ans une kératite de l'œil droit, ayant laissé à sa suite une leucome.

Son psychisme est absolument normal.

Il n'a jamais présenté aucun trouble des sphincters et on ne révèle chez lui aucune lésion viscérale.

La radiographie des extrémités montre qu'articulations et os sont absolument normaux.

OBSERVATION IX (résumée)

BERTOLOTI, Nouy. Iconographie de la Salpêtr., 1910, p.97)

Observation de trois jeunes filles : Marguerite, 26 ans (cas I), Aurélie, 20 ans (cas II) et Elisabeth, 11 ans (cas III) vivant avec leurs parents dans une chaumière de berger dans les Alpes, à 1.700 mètres d'altitude. Dans cette famille, il y a une grand'mère, une mère et deux frères des malades qui sont bien portants ; il n'y avait pas de cas d'atrophie musculaire chez d'autres membres de cette famille. On note un fait intéressant : le mariage entre consanguins qui se poursuit depuis plusieurs générations ; les parents des trois malades sont des malades au premier degré.

Cas I. — Fièvre et attaques convulsives dans la première enfance. Idiotie progressive. Nombreux caractères dégénératifs somatiques et psychiques.

Atrophie presque complète de la papille. Amaurose très prononcée.

Paralysie des mouvements associés des globes oculaires dans le plan vertical.

Strabisme divergent. Défaut de convergence et d'accommodation.

Légers troubles bulbo-protubérantiels (facial, hypoglosse).

Aucun trouble dans la sphère cérébelleuse.

Atrophie musculaire énorme *en jarretière*, aux membres supérieurs et inférieurs. Valgisme et équinisme des pieds, main en griffe totale, position simienne du pouce.

Rétractions tendineuses très accusées.

Pas de contractions fibrillaires.

Début de l'atrophie par les extrémités supérieures.

Atrophie musculaire rigoureusement identique au type Charcot-Marie.

Aucune hypertrophie des troncs nerveux.

Aucun autre caractère de névrite interstitielle de Dejerine-Sottas.

Intégrité de la sensibilité objective.

Intégrité des sphincters.

Etat des réflexes. — Les réflexes périostés et osseux du poignet sont très vifs.

Le réflexe tendineux des fléchisseurs a disparu.

Le réflexe cubital au coude est affaibli.

Le réflexe rotulien est aboli.

Le réflexe osseux (contralatéral des adducteurs) est très exagéré.

Le réflexe achilléen est aboli.

Le réflexe cutané plantaire est absent.

Cas II. — Pas de convulsion dans la première enfance.

Etat mental caractérisé par une déchéance progressive de toutes les facultés intellectuelles.

Atrophie complète bilatérale de la papille avec amaurose complète.

Troubles dans les mouvements associés des globes oculaires. Strabisme divergent.

Paralysie partielle des muscles intrinsèques et extrinsèques des yeux.

Diminution des autres sens spécifiques (goût, odorat).

Troubles bulbo-protubérantiels à la charge des nerfs facial et hypoglosse.

Assynergie cerebelleuse.

Rigidité spasmodique aux membres inférieurs.

Atrophie musculaire énorme des quatre extrémités, avec tous les caractères du type spino-neurotique Charcot-Marie.

Début de l'atrophie par les pieds.

Pas de contractions fibrillaires.

Aucune trace d'hypertrophie des troncs nerveux.

Intégrité de la sensibilité objective et subjective. Intégrité des sphincters.

Etat des réflexes. — Les réflexes périostés et osseux du poignet sont très exagérés. Les réflexes des fléchisseurs sont abolis.

Le réflexe cubital au coude est absent.

Les réflexes achilléens et rotuliens sont abolis.

Le réflexe osseux (réflexe homolatéral et réflexe contralatéral des adducteurs) est très vif.

Le réflexe cutané plantaire est aboli.

CAS III. — Rougeole dans la première enfance. Pas d'attaques convulsives. Déchéance intellectuelle en train d'évoluer. Parole lente, monotone (bradylalie), avec troubles graves de la prononciation.

Atrophie assez avancée de la papille. Acuité visuelle encore assez conservée. Paralysie des mouvements conjugué des globes oculaires. Réflexes à la lumière et l'accommodation parfaitement conservées. Convergence bonne. Aucun troubles des sens spécifiques. Troubles bulbo-protuberantiels (?), sialorrhée, rire transverse du type myopathique.

Aucune trace de rigidité ni de contracture aux membres. Atrophie musculaire débutant par les mains, Troubles trophiques en train d'évolution.

Contractions fibrillaires évidentes.

Steppage des pieds (pieds ballant).

Rétractions tendineuses à peine ébauchées au gros orteil.

Type amyotrophique Charcot-Marie.

Intégrité de la sensibilité.

Intégrité des sphincters.

Etat des reflexes. — Les reflexes périostés et osseux du poignet sont exagérés. Le reflexe tendineux des fléchisseurs est affaibli.

Le reflexe cubital est très diminué.

Le reflexe archilléen est absent.

Le reflexe osseux (contralatéral des adducteurs) est moins accusé.

Le reflexe cutané plantaire est absent.

État des Réflexes

Dans l'ensemble, nos observations appartiennent sans aucun doute à l'amyotrophie type Charcot-Marie. L'atrophie frappe nos malades dès le jeune âge. C'est entre 6 et 10 ans qu'elle se manifeste chez eux aux membres inférieurs.

Les membres supérieurs sont pris très tardivement chez les deux sœurs, Antoinette et Marie (obs. I et II). Au contraire, les trois autres malades (obs. III, IV et V) voient leurs membres supérieurs atteints de très bonne heure, quelques années à peine après le début de la maladie.

Si nous faisons exception de nos deux dernières observations (VI et VII), où l'atrophie n'est pas encore apparente, nous verrons que celle-ci a frappé de la même façon les membres inférieurs de nos malades. Chez tous, l'atrophie atteint les muscles du pied, de la jambe, et elle s'arrête nettement au-dessus des genoux en prenant la forme « d'atrophie en jarretière ». Les muscles de la cuisse sauf les

vastes interne et externe, les muscles de la racine du membre et du tronc sont intacts.

Les déformations des pieds en pied bôt varus equin est aussi la règle chez nos malades (il nous manque des renseignements précis sur Edouard Guil. (obs. III).

Les rétractions tendineuses ne s'observent pas chez eux à l'exception de Antoinette Léh..., femme Guil... (obs. I) ; ces rétractions peuvent être considérées comme le résultat de l'alitement qui dure depuis trois ans.

Aux membres supérieurs, l'atrophie est moins prononcée. Elle n'atteint que les muscles de la main. Les muscles de l'avant-bras sont légèrement diminués chez Antoinette Léh..., femme Guil. (observation I) et plus profondément touchés chez Léon (obs. IV).

Le plus atteint par l'atrophie, Léon, fait encore aujourd'hui des courses considérables (15 à 18 kilomètres par jour). Les femmes courent, s'alimentent et font leur toilette sans avoir besoin d'une aide. Cette conservation des fonctions est un trait caractéristique de l'atrophie Charcot-Marie et elle est très marquée chez nos malades.

Le phénomène de piétinement se retrouve chez trois de nos malades (obs. II, IV et V) et il paraît être ici le fait d'un trouble de l'équilibre statique causé par l'atrophie musculaire et nullement lié à des troubles psychiques puisque tous nos malades paraissent normaux au point de vue mental.

Les troubles de la sensibilité se réduisent à peu de chose : de l'hypoesthésie à divers modes de la sensibilité, limitée aux extrémités des membres inférieurs.

Nos malades n'ont jamais ressenti de douleurs à aucun moment de leur maladie. Ils ont toujours joui d'une santé générale satisfaisante.

Les réactions électriques montrent tous les degrés depuis la simple hypoexcitabilité jusqu'à la DR complète et l'inexcitabilité totale des muscles atrophiés ou en voie d'atrophie et des troncs nerveux. Une particularité à signaler chez eux est l'absence de contractions fibrillaires des membres inférieurs.

Les réflexes tendineux et osseux sont abolis ou très affaiblis chez Antoinette (obs. I). Chez les trois autres (obs. II, IV et V) seuls les réflexes achilléens sont abolis ; par contre, les réflexes rotuliens existent et sont même vifs chez Léon (obs. IV) ; en outre, on observe chez eux un réflexe contralatéral des adducteurs en percutant les tendons rotuliens.

Les réflexes des membres supérieurs sont conservés chez Marie (obs. II), très vifs chez Léon (obs. IV), vifs chez Eugénie (obs. V). Le réflexe cubito-prouateur seul est affaibli.

Le réflexe cutané plantaire n'existe pas chez quatre malades.

Si nous passons maintenant à nos deux derniers sujets, Antoinette et Léon Guil... (obs. VI et VII), chez lesquels nous assistons, pour ainsi dire, au début même de la maladie, à son éclosion, nous

serons frappés de l'état de surréflexivité de leur système nerveux.

En effet, tous les reflexes des membres inférieurs (rotulien et achilléen) sont normaux chez Antoinette (obs. VI) et très vifs chez Léon (obs. VII). Les réflexes des membres supérieurs sont également vifs.

Le réflexe cutané plantaire donne chez Antoinette un signe de Babinski du côté gauche, à droite il n'y a pas de réaction. Chez Léon (obs. VII) le signe de Babinski est bilatéral; en outre, on provoque chez lui, après la fatigue une trépidation épileptoïde du pied.

Il est donc manifeste que chez tous les membres de la famille Leh... il existe une conservation de la réflexivité et même une hyper réflexivité qui n'est pas habituelle dans l'amyotrophie Charcot Marie.

Nous avons vu, d'après la symptomatologie de l'amyotrophie Charcot-Marie, retracé par Sainton, que l'exagération des réflexes n'est pas très fréquente dans cette maladie (1 pour 10 des cas). Encore faut-il faire remarquer que dans la statistique de Sainton interviennent les trois cas de notre famille observés antérieurement par MM. DEJERINE et SAINTON, l'un avait des réflexes exagérés et les deux autres des reflexes normaux.

Il est difficile d'ailleurs de se prononcer sur la valeur des statistiques établies ainsi. Les indications sur l'état des réflexes dans les observations publiées avant 1899 sont loin d'avoir la même valeur

que celles que les neurologistes donnent actuellement.

En particulier, la recherche du réflexe du tendon d'Achille n'était pas encore vulgarisée en 1899, de même que celle de l'extension du gros orteil. Pour les membres supérieurs, il était rare que l'on indique expressément l'état des réflexes radial, cubito-pronateur, tricipital.

Depuis le travail de 1899, auquel nous nous reportons toujours, on n'a, à notre connaissance, rapporté que deux observations d'amyotrophie Charcot-Marie ayant une exagération des réflexes tendineux, en dehors de nos observations personnelles.

La première est celle de LEJONNE et ROSE publiée en 1907 (1). Ce malade qui présentait par ailleurs le tableau classique de l'amyotrophie Charcot-Marie avait tous les réflexes tendineux très vifs. Le réflexe achilléen était exagéré des deux côtés. Les réflexes rotuliens étaient également exagérés ; en outre, la percussion du tendon rotulien provoquait une contraction homolatérale des adducteurs.

Le signe de Babinski faisait défaut des deux côtés.

Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens étaient très vifs.

(1) Nous est-il permis de faire observer qu'il s'agit peut-être d'un membre de notre famille Lehongre ? Ce malade porte le prénom d'Eugène que nous retrouvons très fréquemment dans notre famille et qui est porté, en particulier, par nos deux observ. III et IV (Edouard-Eugène, Léon-Eugène), et que les trois premières lettres de son nom, Leh..., sont celles de notre famille. MM. Lejonne et Rose, à notre demande, n'ont pas pu retrouver le nom complet de leur malade.

Aux membres supérieurs, les réflexes olécraniens étaient très vifs, ceux du poignet normaux.

Il y avait également exagération du réflexe masséterin.

L'observation des trois cas de Bertolotti (obs. XI) est intéressante en cela que même en présence de l'abolition des réflexes tendineux des membres inférieurs (achilléen et rotulien) il y a une contraction homo et contralatérale des adducteurs en percutant le tendon rotulien ou bien la grande tubérosité du tibia.

Aux membres supérieurs il y a exagération des réflexes radiaux, les autres réflexes sont affaiblis ou abolis.

Quelle est la raison d'être de cette hyperreflectivité tendineuse et cutanée ?

M. SAINTON dit, dans son travail, que l'état des réflexes n'est pas conditionné par l'ancienneté de la maladie. Nous ajouterons qu'il ne l'est pas davantage par l'intensité de l'atrophie. Certes, quand celle-ci s'aggrave, parfois les réflexes disparaissent et c'est pourquoi nous ne trouvons jamais de réflexes achilléens chez des malades âgés ; mais ils ne disparaissent que tout à la fin de l'évolution, et, au cours de la maladie, nous voyons fort bien l'atrophie coexister avec des réflexes conservés ou exagérés, à la manière de ce qu'on observe dans la sclérose latérale amyotrophique.

L'interprétation que nous nous permettons de proposer est celle d'une variation familiale. Nous

avons noté que dans toutes les observations où les réflexes étaient conservés, ils l'étaient chez tous ou presque tous les membres d'une même famille. C'est le cas pour les familles de Donkin, de Schultze de Hammoud (publiées dans la thèse de Sainton), c'est le cas pour la famille Bertolotti et la nôtre.

Il y a une formule pathologique un peu spéciale à une famille en particulier.

L'explication anatomique de ces faits ne nous semble pas offrir de difficulté réelle. Dans l'examen anatomique pratiqué par M. Sainton, il a trouvé en outre des lésions considérables des cordons postérieurs, une lésion moins compacte, plus atténuée des cordons latéraux. Nous nous permettons donc de supposer, avec d'autres auteurs, qu'il peut exister une participation plus étendue des voies pyramidales chez certains sujets se traduisant par une exagération des réflexes tendineux et osseux.

M. Bertolotti attire notre attention sur un point intéressant. Il a remarqué la conservation des réflexes osseux (il considère le réflexe contralatéral des adducteurs comme réflexe osseux) avec l'abolition des réflexes tendineux, et il conclut à l'existence d'une voie centripète des réflexes osseux différente de la voie suivie par les réflexes tendineux.

Chez tous nos malades, de même que chez le malade de Léjonne et Rose, il y a coexistence de réflexe tendineux et de réflexe contralatéral des adducteurs. Nous ne saurions nous faire une idée sur cette question.

Si nous considérons nos deux jeunes sujets (observations VI et VII) avec leur hyperréflexivité et leur signe de Babinski, il nous semble possible d'admettre l'hypothèse que dans certains cas les lésions du cordon latéral précèdent celle des cordons postérieurs ; au fur et à mesure que l'atrophie progresse le signe le plus net d'irritation des voies pyramidales, signe de Babinski — disparaît, peut-être à cause de l'atrophie du muscle qui le commande, et celui-ci ne se traduit que par l'exagération des réflexes tendineux et osseux.

CONCLUSIONS

1) Le tableau clinique de l'amyotrophie Charcot-Marie constitué par ses auteurs, en 1886, n'a subi que de très légères modifications depuis lors.

2) Une variété Péronière a été constituée.

3) L'attention a été attirée par la suite sur l'impossibilité de ces malades à rester debout immobile, sans piétiner, et, d'autre part, sur la conservation des fonctions des membres malgré l'intensité de l'atrophie.

4) Parmi les symptômes assez fréquemment associés à l'amyotrophie Charcot-Marie, nous devons signaler l'atrophie papillaire et les troubles psychiques.

5) Les réflexes tendineux sont, en général, abolis dans cette affection, ils ont été cependant trouvés quelquefois conservés ou exagérés ; presque tous les membres de la famille Leh., observés par nous et antérieurement par M. Déjerine et Sainton, ont soit une conservation, soit une exagération des

réflexes tendineux ; chez les plus jeunes, il existe un signe de Babinski.

6) Nous croyons que cette hyperréflexivité tendineuse et cutanée est un caractère propre à certaines formes d'amyotrophie Charcot-Marie, les affections familiales présentant fréquemment un tableau clinique particulier à chaque famille.

7) L'explication de cet état spasmodique doit être cherchée probablement dans l'atteinte des cordons latéraux plus étendue qu'elle ne l'est habituellement dans l'amyotrophie Charcot-Marie.

BIBLIOGRAPHIE

M. Sainton ayant écrit une bibliographie très complète de la question dans sa thèse parue en 1899, nous n'avons pas cru utile de faire remonter la nôtre au-delà de cette date.

1. ALESSANDRINI. — Contribution à l'étude de l'Atrophie Musculaire du type Charcot-Marie. *1^{er} Congrès italien de Neurologie Naples, 1908.* »
2. — L'Atrophie musculaire du type Charcot Marie *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, volume XIII p. 553, 1908.
3. ARLAND-DELILLE et R. DEBRIÈ. — Un cas d'atrophie musculaire forme Charcot-Marie à début précoce *Ann. de méd. et chir. infant.* v. XIV p. 256, 1910.
4. BALLET (Gilbert) ET ROSE. — Un cas d'amyotrophie Charcot-Marie avec atrophie des nerfs optiques. (*Société de Neurologie 1904. Revue neurol.* p. 523, 1904).
5. BAUDOIN ET H. SCHAFFER. — Un cas d'amyotrophie

- Charcot-Marie. *Société de Neurologie 1910* (*Revue neurol.* p, 143, 1910)
6. BEEVOR. — Peroneal Type Muscular Atrophy (*Brain, Part II* p. 354, 1905).
7. BERTOLOTTI MARIO (de Turin). — Etude clinique sur trois cas de Maladie Familiale dégénérative du Système nerveux. Association de l'Amaurose, de Toubles multiples bulbo-protubérantiels et de l'Atrophie spino-neurotique Charcot Marie. (*Nouv. Icon. de la Salpêtr.* p. 97-124, 1910).
8. BINERT (de Tomsk). — Sur la question de l'atrophie progressive musculaire neurotique (*Messenger médical russe*, t. I n° 19 p. 1313, 1899.)
9. BRAMWELL, BYROM. — Peroneal Type of Progressive Muscular Atrophy (*Clin Stud.* n. 3 V p. 383-388, 1907).
10. BRASCH. — Sur une forme anormale d'Atrophie Musculaire nevritique ... (*Berl. Gesellsch. f. Psych. und Nervenkrankh.*, juillet 1903)
11. id. — Ueber eine besonderer Form der familiaren neurotischen Muskelatrophie. (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.* p. 302-313, 1904).
12. BRESOVSKY. — Fall von peronealem Typus der progressiven Dystrophie (Hoffmann) — (*St-Petersbourg. medic. Wochenscht.* p. 499, 1910).
13. BRYANT. — Two Cases of the Peroneal Type of Family Amyotrophie (*Brain, Part. II.* p. 355, 1905).

14. CAMPBELL, OWEN. — Two Cases of muscular atrophy of the peroneal Type. (*The Journ. of nervons and ment. Disease*, vol. XXVII, p. 275, 1900.)
15. CASAZZA, ALESSANDRO. — Atrofia musculare dipendente da alterazioni dei nervi. (*Il Morgagni*, an XLII, p. 540, 1900.)
16. CASSIRER et O. MAAS. — Beitrag zur pathologischen Anatomie der progressiven neurotischen Muskeltrophie. (*Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, t. XXXIX, p. 321, 1910.)
17. CLAUDE, HENRI. — Dystrophie musculaire du type neurotico-spinal et du type Myopathique avec Syndrome pluriglandulaire. (*Société de Neurologie*, 1911, *Revue neurol.*, p. 527, 1911.)
18. CLARK, L.-P. — A Case of Peroneal Muscular Dystrophy. (*The Journ. of Nerv. and Ment. Disease*, p. 596, 1907.)
19. COHN, TOBY. (Berlin) Spinal — neuritische oder myopathische Muskel atrophie ? (*Neur. Centralbl.* p. 488 et 537, 1902).
20. COLLIER, JAMES. — Two Cases of Peroneal Atrophy. (*Brain*, CII p. 149, 1903.
21. id. Two Cases of Peroneal Atrophy with a very late Developpement of Symptoms. (*Proced. of the Royal Society of Medicine*, vol. II, n. 3 *Neurolog. Section.* p. 31, 1909).
22. — DEJERINE ET ARMAND-DELILLE. — Un cas d'atrophie Musculaire type Charcot-Marie, suivi d'autopsie.

(*Soc. de Neurologie 1903* — *Rev. neurolog.*, p. 1198, 1903).

23. DERCUM, F. X. — Two cases of primary neurotic atrophy bearing a resemblance to multiple neuritis. (*The Journ. of Nerv. a. Ment. Dis.*, vol. xxiv p. 324, 1900.)
24. FARNELL, F. J. — Un cas d'atrophie musculaire du type Charcot-Marie. (*Boston med. and surgic. journ.*, vol. CLXIV, p. 714, 1911.)
25. id. A case of progressive muscular Dystrophy of the Charcot-Marie Type. (*The Journ. of Nerv. a Ment. Dis.*, v. 38, p. 234, 1911.)
26. FAZIO, Ferdinando. — Atrophie musculaire progressive type Charcot-Marie à la suite de la malaria. (*Riforma medica*, p. 653, 1910.)
27. FIDELI, A. — Un caso di atrophia musculora progressiva, tipo Charcot-Marie. (*Cron. d. clin med. di Genua*, p. 171, 1908.)
28. GORDON, Alfred. — Remarque sur l'atrophie primaire névritique (type Charcot-Marie-Hoffmann) avec une observation d'un cas où il était fait abus de thé et de café. (*The journ. of nerv. a. Ment.* vol. 30., p. 354, 1903.)
29. GREENFELD, J. GODWIN. — Un cas de dystrophie musculaire du type Péronier avec signe de la maladie de Friedreich. (*Proced. of the royal Society of the Royal Society of Medicine of London*, vol. v, n° 3, *Neurolog. Section*, p. 75, 1911.)

30. GUILLAIN, G. — Sur la conservation des fonctions des membres dans l'amyotrophie du type Charcot-Marie. (*Société de Neurologie. Revue neurol.*, p. 565, 1901.)
31. GUINON, L. et RYDEL. — Amyotrophie progressive généralisée type Charcot-Marie. (*Arch. de méd. des enfants*, p. 599-611, 1909.)
32. GUTHRIE, LÉONARD. — Two cases of muscular atrophy of the peroneal type (Charcot-Marie-Tooth) in Fatter and Son. (*Proc. of the Royal Soc. of Medic.*, vol. 4, n° 6, *Clinical Section*, p. 126, 1911.)
33. HALLIDAY J., RUTHERFORD and WHITING, ARTHUR J. — The peroneal type of muscular atrophy. With an Account of a Family Group of case. (*Brit. med. Journ.*, II, p. 1114, 1909.)
34. HAMILTON, ARTHUR-S. — Relation d'un cas d'atrophie musculaire héréditaire type Charcot-Marie-Tooth associée à la cataracte. (*Review of Neurology and Psychiatry*, p. 645, 1911.)
35. HANDELSMAN. — Un cas de Dystrophie musculaire du type Charcot-Marie-Tooth. (*Soc. de Neurologie et Psychiatrique de Varsovie*, 16 avril 1910.)
36. V. KÜGELGEN, KONSTANTIN. — Beitrag zur neuralen progressiven Muskelatrophie. (*Arch. f. Psych. und. Nervenheil.* p. 944, 1909.)
37. LAWRIE, DUNCAN. — Peroneal type of progressive muscular atrophy. (*The Brit. Med Journ.* I, p. 21, 1902.)
38. LYONNET et J.-F. MARTIN, — Sur un cas d'atrophie

musculaire familiale. (*Soc. medic. des Hôp. de Lyon, Lyon médical*, 24 mars 1912.)

39. LEVI, ETTORE (de Florence). — Essai clinique et critique sur l'Amyotrophie Neurotico-spinale dans leurs rapports avec les maladies hérédo-familiales du système nerveux. (*Estrato della Rivista critica di Clinica medica.*, an VIII, 1907.)

40. LEJONNE et F. ROSE. — Amyotrophie juvénile. (*Société de Neurologie. Revue neurol.* p. 173, 1907.)

41. MAAS. — Voy Cassirer et Maas.

42. MARIMESCO. — Un cas d'amyotrophie Charcot-Marie à début par les membres supérieurs avec participation de quelques muscles de la face et des muscles masticateurs. (*Société de Neurologie. Revue neurol.*, p. 416, 1907).

43. MARTIN. — Voy. Lyonnet et Martin.

44. MONRO, T. K. — Two cases of muscular atrophy of the peroneal type. (*The Dublin Med. Journ. vol. LXIII* p. 47, 1905).

45. NOICA. — Les troubles de la sensibilité dans deux cas d'atrophie musculaire Charcot-Marie (en roumain) (*Bul. de la Soc. des sciences méd. de Bucarest.*)

46. PFAUNDLER. — Fall von progressiver familiären Muskelatrophie. (*Wiener Klinische Wochenschr.*, p. 1153, 1906).

47. RAFFAN, J. -- Case of Neurö-muscular Paralysis Charcot-Marie-Tooth Type (*Ecot. Med. and Surg. J.* XX p. 341, 1907).

48. RAYMOND F. — Nosographie générale des atrophies musculaires profondes. (*Presse médic.*, p. 117, 1903).
49. ROSE FÉLIX. — Voy. Ballet.
50. SAINTON PAUL. — L'amyotrophie type Charcot-Marie. (*Thèse de Paris* 1899).
51. id. Contribution à l'étude anatomo-pathologique et clinique de l'amyotrophie Charcot-Marie. (*Nouv. Icon. de la Salp. an XII*, p. 207 et 317, 1899).
52. id. Existe-t-il une variété péronière de l'amyotrophie Charcot-Marie ? (*Nouv. Icon. de la Salp. an XVI*, p. 466, 1902).
53. SCHAEFFER. — Voy. Baudoin.
54. SCHONFELDT, L. — Fall von neurotischer und neuraler Muskelatrophie, auch Vorderarm Peronealtypus genannt. (*St-Petersbourger Med. Wochenschrift*, p. 303, 1904).
55. SCHULTZE FR. — Fall von progressiver neurotischen Muskelatrophie. (*Vercinsbeil. d. Deutsch. Med. Wochensch.* p. 1173, 1905).
56. SOCA, F. — Sur un nouveau cas d'amyotrophie du type Charcot-Marie. (*Nouv. Icon. de la Salp. an XV* p. 53, 1902).
57. SPILLER, WILLIAM G. — Myopathy of the Distal type and its Relation to the Neural Form of Muscular atrophy (Charcot-Marie-Tooth Type). (*The Journ. of Nerv. and Ment. Disease*, p. 14, 1907).

58. id. — Progressive Neural (Neurotic Muscular atrophy) Progressive Muscular atrophy of the Charcot-Marie-Tooth Type. (*Modern Med. (Oster)*, v. XII, p. 111, 1910).

59. STREFLER, GEORG. — Zur Klinik der neuralen Form der progressiven Muskelatrophie. (*Zeitsch. f. Heilkunde, Abt. f. int. Mediz. u. verw. Disciplinen*, H. III p. 219, 1906).

THOMAS, J. J. — A case of Charcot-Marie-Tooth Form of Neurotic Muscular Atrophy. (*The Jour. of N. a. M. Dis.* p. 1006, 1906).

61. THOMAS, J. J. — A case of progressive Muscular Atrophy of the Peroneal Type. (*The Journ. of Nerv. a. M. Dis.* p. 785, 1907).

62. TOGNOLI, ENNIO. — Di quattro casi di atrofia muscolare progressiva della cosci della forma Charcot-Marie. (*Il Policlinico*, p. 522, 1898).

63. VALOBRA. — Sur la nosographie et sur la Pathogénie des Atrophies Musculaires progressives. (*Rivista sperimentale di Freniatria*, p. 533, 1904).

G. L. WALTON. — Case of Muscular Atrophy of the Peroneal Type. (*The Journ. of N. a. M. Disease* p. 573, 1905).

64. W. B. WARRINGTON. — A family of three cases of the peroneal type of muscular atrophy (Charcot-Marie-Tooth-Hoffmann). *Lancet II*, page 1574, 1901).

66. WEBER, F. PARKES. — A case of Muscular Atrophy, Probably of the So-called « Peroneal-Type ». (*The Brit. Journ. of Childern. Dis.*, 1905).
67. WESTPHALL, prof. — Sur un cas d'atrophie musculaire progressive Neurotique (neurale) avec folie maniaque dépressive et Maladie des Tics convulsifs. (*Arch. f. Psychiatrie*, XLV fasc. 3. 1909).
68. A. WHITING. — A clinical lecture ou the Peroneal type of Muscular Atrophy (*Med. Press, and Circ.*, page 78, 1909).

Vu : Le Président de thèse,
GILBERT-BALLET.

Vu : Le Doyen,
LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :
Le vice-recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD.



IMPRIMERIE SPÉCIALE
de la Librairie OLLIER-HENRY
26 — Rue Monsieur-le-Prince — 26
PARIS (VI^e)



